UNIVERSITE PAUL-SABATIER
118, route de Narbonne — 31 - TOULOUSE
ANNÉE 1971 N° 18

Le Syndrome de Mac Leod

(A propos d'une observation)

Thèse

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLOME D'ETAT)

Présentée et soutenue publiquement en mars 1971

PAR

Christian CINELLI
Externe des Hôpitaux

Membres du Jury

MM.	DELAUDE	*Président*
	SALVADOR	
	ALBAREDE	*Assesseurs*
	ROCCICHIOLI	
	FEDOU	*Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE FOURNIE
27, boulevard Riquet, 27

1971

Christian CINELLI

Le Syndrome de Mac Leod (A propos d'une observation).

Toulouse, 1971, Imp. Fournié, in-8°, 68 pages.

Thèse de médecine, Toulouse, 1971, n° 18.

Christian CINELLI

Le Syndrome de Mac Leod (A propos d'une observation).

Toulouse, 1971, Imp. Fournié, in-8°, 68 pages.

Thèse de médecine, Toulouse, 1971, n° 18.

Christian CINELLI

Le Syndrome de Mac Leod (A propos d'une observation).

Toulouse, 1971, Imp. Fournié, in-8°, 68 pages.

Thèse de médecine, Toulouse, 1971, n° 18.

Christian CINELLI

Le Syndrome de Mac Leod (A propos d'une observation).

Toulouse, 1971, Imp. Fournié, in-8°, 68 pages.

Thèse de médecine, Toulouse, 1971, n° 18.

LE SYNDROME DE MAC LEOD

(A propos d'une observation)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536511_0083

UNIVERSITE PAUL-SABATIER
118, route de Narbonne — 31 - TOULOUSE
ANNÉE 1971 N° 18

Le Syndrome de Mac Leod

(A propos d'une observation)

Thèse

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLOME D'ETAT)

Présentée et soutenue publiquement en mars 1971

PAR

Christian CINELLI
Externe des Hôpitaux

Membres du Jury

MM. DELAUDE — *Président*
SALVADOR
ALBAREDE — *Assesseurs*
ROCCICHIOLI
FEDOU — *Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE FOURNIE
27, boulevard Riquet, 27

1971

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

118, route de Narbonne — 31 - TOULOUSE

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITÉS MÉDICALES

Président de l'Université	M. LARENG
1er Vice-Président	M. MATHIS
Directeur de l'Unité de Sciences Médicales, Toulouse-Purpan ..	M. MONNIER
Directeur de l'Unité de Sciences Médicales, Toulouse-Rangueil. .	M. ENJALBERT

DOYENS HONORAIRES

MM. LAZORTHES, GORSE, CALVET, BRUSTIER

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. VALLOIS, TAPIE, DELAS, RISER, BUGNARD, VINCENT, MOREL, BOUISSET, CALMETTES, THOMAS, LAGROT, DULUCQ.

SECTION MÉDECINE — PROFESSEURS

Clinique médicale et cardiologique.	MM. DARDENNE.
Clinique médicale Sud	GADRAT.
Clinique chirurgicale	FICAT.
Clinique chirurgicale A et gynécologie	POULHES.
Clinique chirur. B et du cancer.	GRIMOUD.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	PASQUIÉ.
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique.....	RIEUNAU.
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire.	ENJALBERT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	BAZEX.
Clinique des maladies des voies urinaires.	LIEZ.
Clinique maladies infectieuses. .	ARMENGAUD M.
Clinique médicale infantile et puériculture.	SOREL.
Clinique médicale de la première enfance.	BARDIER.
Clinique de neuro-chirurgie....	LAZORTHES G.
Clinique neurologique et psychiatrique.	GÉRAUD.
Clinique obstétricale.	PONTONNIER.
Clinique odonto-stomatologique .	CADENAT.
Clinique ophtalmologique.....	N...
Clinique O. R. L. et chirurgie maxillo-faciale.	CALVET.
Clinique de pneumo-phtisiologie.	DELAUDE.
Clinique rhumatologique. . . .	MM. RUFFIÉ (R.).
Accouchement et obstétricie sociale.	MONROZIÉS.
Anatomie.	BASTIDE.
Anatomie pathologique.	FABRE (J.).
Anesthésie et réanimation.....	LARENG (L.)
Bactériologie et Virologie. . . .	Mme ENJALBERT.
Biophysique médicale A	MM. AUVERGNAT.
Biophysique médicale B	BRU.
Chimie biologique.	VALDIGUIÉ (P.)
Electro-radiologie.	MARQUÈS.
Embryologie générale.	BROUSSY (J.)
Hématologie.	RUFFIÉ (J.).
Histologie.	BIMES.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	N...
Cardiologie clinique et expérimentale	N...
Hygiène et médecine sociale ..	MONNIER.
Immunologie.	DUCOS.
Médecine légale et médecine du travail.	PLANQUES.
Pathologie chirurgicale.	DAMBRIN.
Pathologie générale et médecine expérimentale.	SENDRAIL.
Pathologie médicale.	RIBAUT.
Physiologie.	LAPORTE (Y.)
Physiologie appliquée et pharmacologie.	BAISSET.
Sémiologie et clinique médicale	LAPORTE (J.).
Thérapeutique.	DARNAUD.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Histologie et Embryologie. ....MM.	GUILHEM.
Anatomie pathologique.	BOUISSOU.
Biochimie médicale.	DOUSTE-BLAZY.
Histologie et Embryologie. . ..	PLANEL.
Oto-Rhino-Laryngologie.	CLAUX
Pathologie médicale.	MM. BOULARD
Physiologie.	MONTASTRUC
Physiologie.	BESSOU.
Physique médicale.....	COMMANAY.
Pneumo-phtisiologie.	MIGUÉRÈS.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique.....MM.	FABRE (J.).
Bactériologie, Parasitologie, Virologie. . . . . Mme	LARENG.
Biochimie médicale. . . . . MM.	VALDIGUIÉ P.
Chirurgie générale.	GÉDÉON.
Chirurgie générale.	SARRAZIN.
Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire.	ESCHAPASSE.
Electro-Radiologie.	PONS.
Electro-Radiologie.	ROULLEAU
Médecine générale et Thérapeutique .....MM.	BOLLINELLI
Ophtamologie.	DEODATI.
Pédiatrie.	DALOUS.
Neurochirurgie	ESPAGNO (J.)
Médecine générale et thérapeutique.	SUC.
Pédiatrie	REGNIER.
Médecine générale.....	RIBET.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Carcinologie	MM. Estrade	Chirurgie générale	MM. Escat (J.)
Médecine générale et thérapeutique	Bès.	»	Costagliola
Pathologie expérimentale	Gleizes.	Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique et reconstructive	Utheza Guy
Médecine générale	Arlet (J.).	Urologie	Pontonnier F.
Dermatologie, Vénéréologie	Dupré.	Histologie, Embryologie, Cytogénétique	Soleilhavoup.
Thérapeutique	Denard	Biophysique	Guiraud (R.)
Physiologie	Geral (J.-P.)	Physiologie	Pagès (B.).
Cardiologie	Bounhoure	Parasitologie	Larrouy.
Thérapeutique, Réanimation médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	Salvador (M.).	Immunologie, Hématologie, Maladies du sang	Biermé (R.).
Radiologie	Combes (P.).	Anatomie et organogénèse	Juskiewenski
Pneumo-Phtisiologie	Albarède J.-L.	Médecine Interne	Fedou Robert
Pédiatrie génétique médicale	Rochiccioli.	Médecine Générale	Rascol

AGREGES

Médecine générale	MM. Calazel.	Médecine légale	MM. Grezes-Rueff
»	Le Tallec.	Neurologie et psychiatrie	Gayral.
Chirurgie générale	Gaubert.	Ophtalmologie	Bec.

AGREGES LIBRES

Chirurgie générale	MM. Souquet.	Obstétrique	M. Espagno G.
Pathologie chirurgicale	Dieulafé.		

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

Psychiatrie . . . . . M. Laboucarie.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire Général de l'Université . . . . . M. Prineau J.-P.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Déclaration en date du 12 mai 1891.)

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A LA MEMOIRE DE MON ONCLE

A MA MERE

A MA GRANDE FAMILLE

A MA FEMME

ET A MES BEAUX-PARENTS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. DELAUDE

Professeur Agrégé de Pneumophtisiologie
Médecin des Hôpitaux

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider notre thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos respectueux remerciements.

MONSIEUR LE PROFESSEUR ALBAREDE

Maître de Conférences Agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez inspiré ce travail et aidé de vos conseils tout au long de sa réalisation.

Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR SALVADOR

Maître de Conférences Agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions de siéger à notre Jury de Thèse.

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROCHICCIOLI

Maître de Conférences Agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions d'avoir accepté d'être parmi nos juges.

MONSIEUR LE PROFESSEUR FEDOU

Maître de Conférences Agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions d'avoir accepté d'être parmi nos juges.

A MES AMIS

TABLE DES MATIÈRES

CHAPITRE I : INTRODUCTION 15

CHAPITRE II : OBSERVATION PERSONNELLE 17

I. *Histoire clinique* 17

II. *Signes cliniques* 17

III. *Signes radiologiques* 18

IV. *Bilan biologique* 18

V. *Examens complémentaires* 20

a) Exploration ventilatoire 20

b) Exploration circulatoire 23

c) Exploration bronchique 25

CHAPITRE III : LE SYNDROME DE MAC LEOD 27

I. *Historique* 27

II. *Description* 29

a) *Clinique* 29

a) Signes révélateurs 29

b) Signes d'examen 30

b) *Radiologie* 30

a) Radiographie standard 30

b) Radioscopie dynamique 31

c) Tomographies 31

d) Bronchographies lipiodolées 31

c) *Bronchoscopie* 32

d) *Exploration fonctionnelle ventilatoire* 32

a) Spirométrie globale 32

b) Bronchospirométrie séparée 33

c) Epreuve au Xenon 133 33

e) *Exploration fonctionnelle circulatoire* 34
a) Angiopneumographie 34
b) Cathétérisme artériel bronchique sélectif .. 35
c) Scintigraphie à l'Iode 131 35
f) *Etude des gaz du sang* 35
g) *Evolution* 36
h) *Etude Anatomopathologique* 36
1) Etude macroscopique 36
2) Etude microscopique 37
a) Bronches 37
b) Vaisseaux pulmonaires 38
c) Parenchyme pulmonaire 38
d) Plèvre 38

CHAPITRE IV : DIAGNOSTIC 41
I. *Eléments du diagnostic positif* 41
II. *Dignostic différentiel* 42
a) *Les causes d'erreurs* 42
a) Mauvaise technique radiographique 42
b) Hyperclarté de cause pariétale et pleurale .. 43
b) *Les hyperclartés d'origine ventilatoire* 44
a) Groupe d'hyperclartés rares 44
b) Hyperclartés dont la cause est connue 44
1) Hyperclarté par emphysème obstructif 44
2) Hyperclarté par emphysème compensateur.. 45
3) Hyperclartés et bronchectasies 46
c) Hyperclartés dont la cause n'est pas évidente.. 46
c) *Les hyperclartés d'origine circulatoire* 47
a) Agénasie unilatérale de l'artère pulmonaire .. 47
b) Thrombo embolies pulmonaires 48

CHAPITRE V : ETUDE ETIOPATHOGENIQUE 49
I. *Physiopathologie* 49

a) *Hyperclarté* 49
a) Syndrome spiro obstructif 49
b) Piégeage de l'air à l'expiration 50
c) Raréfaction artérielle pulmonaire 50
b) *Rétraction parenchymateuse* 50
c) *Réduction ventilatoire* 51

II. *Etiopathogénie* 51
a) *Hypoventilation* 52
a) Origine congénitale 52
b) Origine acquise 52
b) *Réduction de la vascularisation* 53
a) 1re hypothèse 54
b) 2e hypothèse 55

CHAPITRE VI : NOSOLOGIE 57

I. *Frontières du syndrome de Mac Leod* 57
a) *Mac Leod et dilatation des bronches* 57
b) *Mac Leod et emphysèmes* 58
c) *Mac Leod et syndrome d'évanescence* 58

II. *Problèmes étiologiques* 59
a) *Syndrome de Mac Leod chez les nourrissons* 59
b) *Mac Leod d'étiologie spécifique*..... 59

CHAPITRE VII : PROBLEMES THERAPEUTIQUES 61

CHAPITRE VIII : CONCLUSION 63

Chapitre I

INTRODUCTION

En 1954, Mac Leod décrivait un syndrome caractérisé par une hyperclarté diffuse d'un hémithorax sans distension parenchymateuse, avec hypovascularisation du poumon hyperclair.

A partir de l'observation d'un malade porteur d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale primitive, hospitalisé à la clinique de Pneumo-phtisiologie du Professeur Delaude, nous avons réalisé une revue générale de ce syndrome.

Après avoir analysé les résultats obtenus chez notre malade, nous présentons une étude globale synthétique du Syndrome de Mac Leod, grâce aux observations publiées dans la littérature.

Dans un troisième chapitre, nous avons étudié les données physiopathologiques et les interprétations pathogéniques qui ont été avancées pour ce syndrome.

Enfin, nous avons essayé d'en définir les frontières et d'en faire le démembrement car il n'apparaît plus comme une « entité clinique » mais bien comme un Syndrome que l'on peut retrouver lors d'un certain nombre d'affections bronchopulmonaires.

Chapitre II

OBSERVATION PERSONNELLE

M. P... René, âgé de trente-deux ans, fut admis dans le Service le 27 septembre 1968. Il se plaignait alors surtout d'une gêne respiratoire d'effort associée à une expectoration muco-purulente peu abondante et intermittente.

I. HISTOIRE CLINIQUE

Agé de quatre ans, il a présenté une infection respiratoire sévère siégeant à droite, étiquetée Bronchopneumonie et ayant nécessité un alitement de plusieurs mois (environ un an). Depuis ce moment, on peut noter des poussées d'infection bronchique à prédominance hivernale.

Depuis une dizaine d'années, le malade se plaint d'une dyspnée modérée. D'autre part, deux épisodes d'insuffisance respiratoire subaiguë sont survenus en 1960 et 1966, ayant nécessité chacun une hospitalisation.

L'admission du malade dans le Service est motivée par une aggravation de la dyspnée et l'apparition de signes nouveaux : asthénie et douleurs thoraciques droites.

II. SIGNES CLINIQUES

La séméiologie clinique est assez pauvre.

Signes fonctionnels

Toux discrète ramenant quelquefois le matin une petite expectoration muco-purulente; gêne respiratoire vraiment manifeste à l'effort.

Chapitre II

OBSERVATION PERSONNELLE

M. P... René, âgé de trente-deux ans, fut admis dans le Service le 27 septembre 1968. Il se plaignait alors surtout d'une gêne respiratoire d'effort associée à une expectoration muco-purulente peu abondante et intermittente.

I. HISTOIRE CLINIQUE

Agé de quatre ans, il a présenté une infection respiratoire sévère siégeant à droite, étiquetée Bronchopneumonie et ayant nécessité un alitement de plusieurs mois (environ un an). Depuis ce moment, on peut noter des poussées d'infection bronchique à prédominance hivernale.

Depuis une dizaine d'années, le malade se plaint d'une dyspnée modérée. D'autre part, deux épisodes d'insuffisance respiratoire subaiguë sont survenus en 1960 et 1966, ayant nécessité chacun une hospitalisation.

L'admission du malade dans le Service est motivée par une aggravation de la dyspnée et l'apparition de signes nouveaux : asthénie et douleurs thoraciques droites.

II. SIGNES CLINIQUES

La séméiologie clinique est assez pauvre.

Signes fonctionnels

Toux discrète ramenant quelquefois le matin une petite expectoration muco-purulente; gêne respiratoire vraiment manifeste à l'effort.

Signes physiques

A l'auscultation, on note quelques râles ronflants, bilatéraux. La sonorité thoracique n'est pas modifiée. Le reste de l'examen est normal; en particulier pas de cyanose, pas d'hippocratisme digital, pas d'anomalie cardio-vasculaire, tension artérielle 13/8. La cuti-réaction tuberculinique est positive.

III. SIGNES RADIOLOGIQUES

Radiotomographies standard de face : elles révèlent *une hyperclarté diffuse de l'hémithorax droit*, plus importante au sommet avec raréfaction uniforme de la trame. On est frappé par l'absence de ramifications de l'artère pulmonaire droite dont le tronc et les branches principales sont cependant normaux.

Enfin le champ pulmonaire droit apparaît rétracté avec attraction de la trachée vers la droite. Cette rétraction est mise en évidence par la radioscopie dynamique qui montre un balancement médiastinal aux deux mouvements de la respiration, c'est-à-dire un phénomène de trapping.

L'hémithorax gauche, quant à lui, est strictement normal.

IV. BILAN BIOLOGIQUE

Ces examens apportent peu d'éléments supplémentaires en dehors d'une vitesse de sédimentation globulaire à 64/104 mm et d'une hypergammaglobulinémie à 25 % à l'électrophorèse des protides.

La formule numération sanguine est normale.

Devant cette hypertransparence pulmonaire unilatérale, nous avons jugé utile de pratiquer une série d'examens complémentaires pour préciser la cause de cette anomalie et en apprécier le retentissement sur la fonction respiratoire.

Radiographie standard de face.

V. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

L'étude de la fonction respiratoire a comporté une double exploration, ventilatoire et circulatoire.

A) Exploration ventilatoire :

a) *Spirographie.*

Elle révèle une importante insuffisance ventilatoire globale et mixte :

— capacité vitale : 1900 ml (40 % de la valeur théorique)
— volume résiduel : 1500 ml (valeur théorique 1245 ml)
— $\frac{VR}{Ct}$ = 44 % (valeur théorique 24 %)
— VEMS = 800 ml (23 % de la valeur théorique)
— coefficient de Tiffeneau :
42 % (valeur théorique 78 %).

b) *Gazométrie sanguine artérielle.*

Elle montre des chiffres sensiblement normaux :

— pH : 7,46
— Pa O_2 : 68 mm/Hg
— Pa CO_2 : 41 mm/Hg
— CO_2 — total plasmatique : 66 volumes %.

c) *Consommation globale d'O_2.*

Elle est très abaissée, à 165 ml, pour une valeur théorique de 250 ml.

d) *La Bronchospirométrie séparée.*

Elle n'a pu être pratiquée pour des raisons techniques, mais l'exploration au Xénon 133 a été réalisée et permet d'apprécier la valeur fonctionnelle des deux poumons.

On a ainsi pu apprécier :

— *La ventilation en ml/mn par ml de parenchyme pulmonaire :*

	Droite	Gauche	Valeurs normales
Région supérieure. .	0,62	1,58	2 ± 0,51
Région inférieure. .	0,69	1,20	1,68 ± 0,51

La ventilation est très diminuée à droite, surtout dans la région supérieure. A gauche, elle est normale.

— *Le rapport de ventilation :*

$$\frac{\text{Poumon Gauche}}{\text{Poumon Droit.}}$$

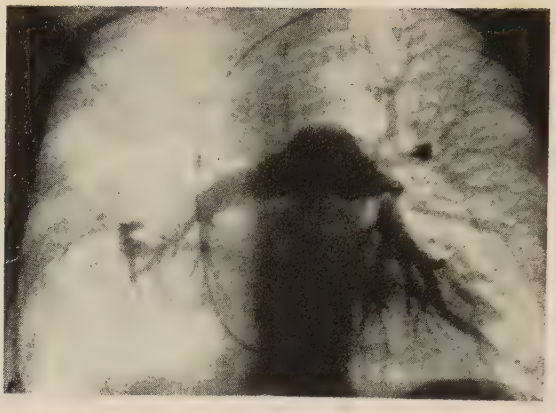
	Valeurs trouvées	Valeurs normales
Zone supérieure. . .	2,55	1,05 ± 0,09
Zone inférieure. . .	1,56	1,02 ± 0,16

Il y a donc augmentation des rapports de ventilation G. D. surtout dans les zones supérieures, ce qui traduit l'hypoventilation droite.

— *La circulation pulmonaire : rapport de perfusion :*

$$\frac{\text{Poumon Gauche}}{\text{Poumon Droit.}}$$

	Valeurs trouvées	Valeurs normales
Zone supérieure. . .	2,00	1,02 ± 0,14
Zone inférieure. . .	1,18	0,83 ± 0,15



Angiographie et cathétérisme artériel sélectif.

Ici aussi il y a augmentation du rapport de perfusion G.-D. traduisent l'hypovasculation du poumon Droit.

On se trouve donc en présence d'une hypoventilation importante du poumon droit s'accompagnant d'une importante diminution de la consommation globale d'oxygène.

B) Exploration circulatoire

a) *Scintigraphie pulmonaire à l'Iode 131.*

Les résultats sont superposables aux renseignements fournis par l'exploration au Xénon 133. Elle démontre que la circulation, pratiquement normale à gauche, est très diminuée à droite, presque inexistante au sommet, et très abaissée dans la région basale.

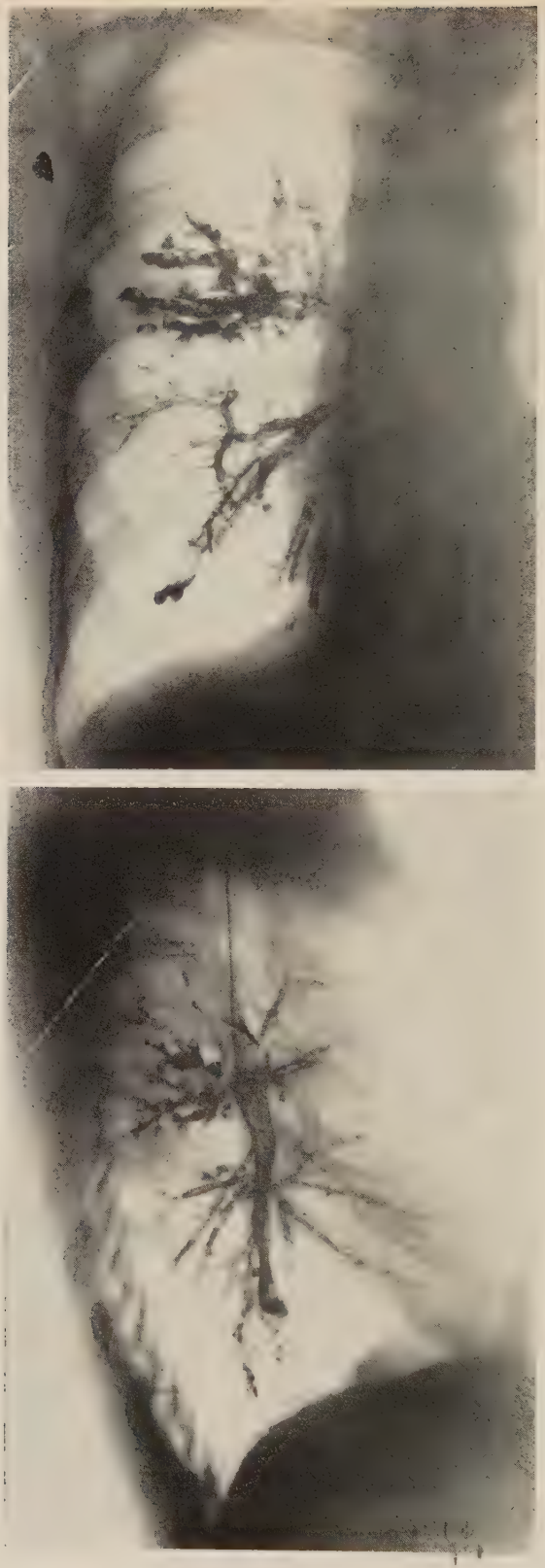
b) *Cathétérisme cardiaque droit.*

La mesure des pressions intracardiaques droites montre qu'elles sont sensiblement normales dans les cavités droites et l'artère pulmonaire.

L'Angiographie dans le tronc de l'artère pulmonaire, révèle une relative majoration de la circulation artérielle gauche, contrastant avec une hypovascularisation diffuse du poumon droit, surtout très évidente dans sa moitié supérieure : même au temps tardif, seuls les gros troncs sont imprégnés alors que les bronches périphériques ne sont jamais visibles.

c) *Cathétérisme artériel bronchique-sélectif.*

L'artère bronchique naît d'un tronc commun avec la deuxième intercostale. Cette artère est pathologique car augmentée de calibre, de trajet sinueux et parce que l'image artérielle la plus périphérique empiète sur le tiers externe du champ pulmonaire droit. Cette artère apparaît comme constituée d'un réseau distal de compensation dans la région du tiers moyen du champ pulmonaire et dans la zone sus-diaphragmatique interne. Il existe sur



Bronchographie lipiodolée.

les clichés tardifs des sériographies des images d'imprégnation appartenant au système de l'artère pulmonaire, mettant en évidence un shunt entre les circulations systémiques et pulmonaires.

C) Exploration bronchique :

a) *Bronchoscopie.*

Elle est normale et démontre l'absence de sténose sur les gros troncs bronchiques.

b) *Bronchographies lipiodolées.*

Elles ont mis en évidence des dilatations bronchiques ampullaires dans le lobe supérieur; elles sont cylindriques et moins importantes au niveau de la base droite.

Dans tous les territoires, la substance de contraste n'imprègne pas les bronchioles distales.

En conclusion, on peut affirmer qu'il s'agissait d'une « hyperclarté pulmonaire idiopathique unilatérale » ou syndrome de Swyer-James et Mac Leod. En effet, notre malade présente toutes les caractéristiques cliniques, radiologiques, spirographiques et angiographiques habituellement décrites dans la littérature et correspond parfaitement à la définition qui en a été donnée par l'auteur lui-même, à savoir : « Syndrome radiologique d'hyperclarté hémithoracique sans distension du territoire hyperclair ».

Chapitre III

LE SYNDROME DE MAC LEOD

I. HISTORIQUE

Cette entité clinique rare fut décrite pour la première fois en 1953 par Swyer et James sous le nom « *d'emphysème pulmonaire unilatéral* » chez un enfant de six ans souffrant de bronchite et de bronchiolite récidivante.

En 1954, Mac Leod décrit dans *Thorax*, neuf cas de transparence anormale d'une plage pulmonaire chez les adultes. Depuis cette date, toute une série de publications ont paru portant des dénominations différentes suivant les auteurs : ainsi, en 1957 Dornhorst et coll. le nomment « emphysème unilatéral », — en 1959 Katz et Wagner, Belcher et coll., — en 1960 Rivett et Roy, Dyson et coll., — ensuite en 1961 Francis et coll., en 1962, Reid et Simon, l'appelèrent « poumon non fonctionnel ».

De leur côté, Rakower et Moran en 1962 lui confèrent le nom de « syndrome de Mac Leod ». Ces auteurs furent les premiers à en donner des interprétations physiopathologiques.

En 1962 Mitchell et coll. en rassemblèrent dix observations.

En France également, dès 1959, de nombreux auteurs s'intéressent à ce syndrome. En 1959, Brouet et coll. publient cinq observations. Ensuite en 1962, toute une série de publications font état d'hyperclarté unilatérale avec hypovascularisation. Ce sont celles de : Freour et coll..

Balgairies et Restellini, Gerbeaux et Couvreur. En 1963, sept observations sont publiées par Decroix et coll. et quatre cas par Brocard et coll. qui en recensent quarante-huit cas dans la Littérature.

Dès 1964, de nombreux travaux tendent à classifier les problèmes des hyperclartés pulmonaires unilatérales et à délimiter les frontières du syndrome de Mac Leod. — Ainsi, lors d'un symposium réuni sous la présidence de G. Brouet, Molina et Chemina traitant du syndrome de Mac Leod font état de quatre-vingts observations et d'autre part P. Galy en définit la place nosologique dans le cadre général des hyperclartés pulmonaires.

A partir de 1966, de nouvelles conceptions étiopathogéniques vont intervenir après la publication devant la Société Française de la Tuberculose par Voisin et coll. de six observations d'hyperclarté pulmonaire unilatérale diffuse chez des malades tuberculeux. — Depuis, de nombreuses autres observations de syndrome de Mac Leod chez les tuberculeux ont été publiées, notamment : par M^me^ Scalabre qui en rapporte trois cas et par Jospin et coll.

En 1967, Galy, Brune et Kressmann, à l'occasion de trois observations reviennent sur l'étude des mécanismes pathogéniques donnant son entité au syndrome de Mac Leod. Cette même année cinq nouveaux cas sont publiés par Souquet et coll.

En 1968, Lamy et coll., reprenant le terme de *syndrome de Janus* déjà utilisé par Bret pour définir une hyperclarté due à une cardiopathie congénitale, font une synthèse des hyperclartés pulmonaires unilatérales, en accordant une place très précise au *syndrome de Mac Leod* dont ils publient cinq observations.

Nous citerons encore les publications étrangères, en particulier Reid, Simon, Lorab et Seidelin, qui signalent l'apparition de *syndrome de Mac Leod* chez deux enfants après les oreillons, et d'autre part les publications cana-

diennes en 1969 et en 1970 de deux cas, respectivement par CHAREST et coll., et par HAZEL et coll.

Signalons enfin les dernières observations publiées en France, en particulier celles de MARTIN et coll., concernant un nourrisson de six mois.

— Au total près de cent soixante observations ont été décrites à ce jour.

II. DESCRIPTION

Nous étudierons dans ce chapitre les divers éléments de ce syndrome, défini par MAC LEOD lui-même comme un syndrome radiologique d'hyperclarté hémi-thoracique sans distension du territoire hyperclair.

Nous l'envisagerons dans trois paragraphes constitués par la clinique, la radiologie, et l'étude fonctionnelle pulmonaire ventilatoire et circulatoire qui nous permettent de mettre en évidence les trois grandes caractéristiques du syndrome, à savoir : hyperclarté, hypoventilation et hypovascularisation.

A) CLINIQUE :

Cette affection frappe en général des adultes, hommes entre vingt et quarante ans, mais on peut la rencontrer à tous les âges depuis le nourrisson de six mois jusqu'à l'adulte de soixante ans. Certains auteurs rendent compte d'une fréquence plus grande de cette affection chez les ressortissants d'Afrique du Nord.

a) *Signes révélateurs.*

Le fait le plus remarquable semble être la grande tolérance de ce syndrome.

La constatation d'un *syndrome de Mac Leod* est très souvent une découverte fortuite lors d'un examen systéma-

tique. Cette éventualité représente environ un quart des cas. Dans les autres cas, les signes d'appel sont en général discrets et banaux; ainsi on pourra observer chez certains une dyspnée d'effort, chez d'autres une toux banale ou bien accompagnée d'une bronchorrhée souvent minime.

Exceptionnels sont les cas où la scène clinique débute par une hémoptysie ou par des complications infectieuses.

b) *Signes d'examen.*

Les signes fonctionnels sont pauvres. D'autre part, on peut considérer que le retentissement sur l'état général est très faible, sauf de rares cas d'amaigrissement et de réaction thermique.

L'examen clinique est lui aussi pauvre et ne donne que très peu de renseignements : tout au plus, notera-t-on une diminution souvent légère du murmure vésiculaire du côté hyperclair, parfois une légère hypersonorité.

A l'auscultation, on pourra parfois mettre en évidence quelques râles bronchiques banaux.

B) Radiologie :

a) *Radiographie standard.*

La radiographie apparaît comme essentielle, car c'est elle qui va nous apporter les renseignements les plus importants. Elle met en évidence une hyperclarté, c'est-à-dire une transparence excessive intéressant tout un hémithorax. Due à la raréfaction de la trame pulmonaire constituée par le réseau vasculaire, elle est diffuse et sans limites nettes, intéresse indifféremment les poumons droits ou gauches.

Actuellement, on décrit des hyperclartés localisées frappant surtout les lobes inférieurs et exceptionnellement les lobes supérieurs.

La diminution de la trame vasculaire explique la présence d'un signe de Danielus, c'est-à-dire une réduction souvent importante de l'ombre hilaire.

D'autre part, très fréquemment, on constate une attraction du médiastin vers le côté hyperclair.

b) *Radioscopie dynamique.*

Son intérêt est certain puisqu'elle va nous permettre de mettre en évidence l'absence de distension de ce poumon hyperclair qui apparaît au contraire comme de volume normal ou même légèrement rétracté.

Cette rétraction, lorsqu'elle existe, est prouvée par l'attraction du médiastin du côté hyperclair, en position d'inspiration moyenne. En expiration forcée, l'hyperclarté s'accentue et il y a un balancement médiastinal du côté sain caractérisant le phénomène du Trapping.

c) *Tomographies.*

Les tomographies confirment la raréfaction uniforme de la trame et montrent également l'absence de formation bulleuse.

Certains auteurs ont signalé dans leurs observations une accentuation des images vasculaires du côté sain et en particulier de l'opacité hilaire; ce fait semble expliquer certaines erreurs de diagnostic portant sur cette accentuation de l'image hilaire du côté sain, et qui l'a souvent fait prendre pour une adénopathie, de primo-infection.

d) *Bronchographies lipiodolées.*

Elles ont été pratiquées par la majorité des auteurs et elles montrent, dans neuf cas sur dix, la présence d'anomalies de deux ordres :

1) d'une part, des dilatations bronchiques d'aspect variable : ampullaires, cylindriques, ou bien monoliformes et parfois kystiques.

Leur topographie aussi est différente suivant les cas :

tantôt dispersées dans tout le poumon, tantôt plus ou moins localisées et juxtaposées à des territoires pulmonaires normaux.

2) absence d'imprégnation par la substance de contraste des territoires distaux : ce phénomène est certainement plus important sur le plan physiopathologique que la présence de bronchectasies. En effet, ce défaut d'injection des parties distales de l'arbre bronchique est le témoin d'une obstruction des petites bronches, obstruction dont le mécanisme peut être constitué soit par des hypersécrétions muqueuses, soit par des altérations anatomiques.

C) Bronchoscopie :

Dans un premier temps, elle apporte un élément négatif, c'est-à-dire l'absence de sténose bronchique sur la bronche souche, ou sur les bronches lobaires ou segmentaires. Ce fait, déjà signalé par Mac Leod permet de différencier de ce syndrome les hyperclartés pulmonaires ou unilatérales provoquées par une sténose bronchique.

D'autre part, la bronchoscopie montre que la topographie bronchique est respectée et que la muqueuse bronchique peut être parfois le siège de phénomènes inflammatoires banaux.

D) Exploration fonctionnelle ventilatoire :

a) *Spirométrie globale.*

Dans la grande majorité des cas existe une réduction notable de la ventilation avec une diminution de la capacité vitale allant de 20 à 50 % (49 % dans notre observation).

Le volume résiduel, dans certains cas, est à peine supérieur aux valeurs théoriques, mais dans la majorité des observations, ces valeurs sont nettement supérieures.

Les épreuves de débit, c'est-à-dire le V E M S et le coefficient de Tiffeneau $\frac{V E M S}{C V} \times 100$ sont diminuées, témoignant d'un syndrome obstructif déjà prouvé par l'augmentation du volume résiduel et du rapport $\frac{V R}{C T} \times 100$.

L'étude détaillée des diverses observations publiées fait apparaître ce syndrome obstructif dans environ 90 % des cas. Seuls, Brouet et Molina font état de syndrome restrictif.

b) *Bronchospirométrie séparée.*

Cet examen, en général pénible et désagréable pour le malade, est de moins en moins pratiqué, et remplacé par l'épreuve au Xénon radioactif, dont nous ferons mention dans le paragraphe suivant.

Les résultats obtenus par la bronchospirométrie séparée sont de toute manière très importants puisque, dans tous les cas, les auteurs ont noté une diminution de la ventilation du côté hyperclair de l'ordre de 20 % de la ventilation globale.

Ainsi, on a pu constater que le poumon normal assure environ 70 % de la ventilation globale et, très souvent, jusqu'à 100 % de la consommation d'O_2.

D'autre part, la bronchospirométrie séparée permet d'étudier la consommation d'oxygène et montre une diminution très importante de celle-ci dans le poumon hyperclair.

c) *Epreuve au Xénon 133.*

Cette méthode remplace actuellement la bronchospirométrie séparée en étudiant la concentration régionale du

Xénon 133 qui fait suite à une seule inhalation de gaz et une seule injection intraveineuse de Xénon dissous.

Dans les quelques observations faisant état de cette méthode, et dans la nôtre, on constate une baisse importante de la distribution du Xénon dans les poumons hyperclair; ce fait traduit deux phénomènes essentiels : d'une part, la réduction de la ventilation, et d'autre part, une réduction de la perfusion sanguine. Ces réductions sont tout particulièrement localisées aux zones où l'hyperclarté apparaît le plus franchement.

Donc, après l'étude de la fonction ventilatoire du poumon hyperclair, on peut considérer qu'il s'agit d'un poumon siège d'une diminution importante de sa ventilation, et surtout d'une diminution de sa consommation d'oxygène, ce qui tendrait à prouver que même s'il ventile encore, il est très peu fonctionnel, certainement à cause des troubles de la perfusion mis en évidence par l'exploration du Xénon 133.

E) Exploration fonctionnelle circulatoire :

a) *Angiopneumographie.*

La cathétérisme cardiaque droit montre tout d'abord l'existence de pressions sensiblement normales dans les cavités cardiaques droites et dans l'artère pulmonaire.

L'angiographie dans le tronc de l'artère pulmonaire révèle, dans un premier temps, un contraste entre la relative majoration de la circulation artérielle pulmonaire du côté normal et l'hypovascularisation diffuse du côté hyperclair.

Elle montre l'absence d'obstacles sur les gros troncs artériels et pourrait éventuellement déceler une malformation cardiaque associée.

Donc l'angiopneumographie confirme la raréfaction vasculaire par l'importance de la diminution d'injection

des vaisseaux pulmonaires par la substance de contraste. Elle révèle aussi que le calibre des vaisseaux est toujours réduit, aussi bien dans la région du hile que dans les zones pulmonaires distales.

b) *Cathétérisme artériel bronchique sélectif.*

Nous n'avons relevé cet examen dans aucune observation. Dans notre cas, il a fait apparaître une artère bronchique pathologique par son calibre augmenté et par son trajet sinueux. Elle paraît constituée d'un réseau vasculaire distal de compensation.

c) *Scintigraphie pulmonaire à l'Iode 131.*

Elle permet d'explorer les capillaires pulmonaires embolisés par des microaggrégats d'albumine humaine marqués à l'Iode 131 et injectés par voie intraveineuse.

Nos résultats concordent avec ceux, assez rares, déjà publiés et faisant état de scintigraphie pulmonaire.

Dans tous les cas, la cartographie pulmonaire obtenue montre une diminution importante de la radioactivité du poumon hyperclair par rapport au côté sain, traduisant une hypovascularisation très marquée.

F) Etude des gaz du sang :

Les résultats sont en général normaux : il n'y a pas au repos de troubles de l'hématose, ce qui semble affirmer l'intégrité fonctionnelle du poumon opposé.

Le chiffre normal de la saturation en oxyhémoglobine élimine un shunt anatomique Droit-Gauche comme dans certaines cardiopathies congénitales.

A l'opposé, quelques rares observations font état d'une hypoxie avec hypercapnie s'aggravant à l'effort, ce qui fait douter du diagnostic du syndrome de Mac Leod.

G) Evolution :

La plupart des observations manquent de recul pour juger de l'évolution à distance du syndrome. Toutefois, les cas les plus anciens semblent apporter un caractère commun majeur constitué par la *stabilité;* celle-ci concerne à la fois l'hyperclarté radiologique qui ne s'étend pas et la fonction respiratoire. En effet, les cathétérismes cardiaques n'objectivent pas, en général, d'hypertension pulmonaire et de retentissement cardiaque. Seuls, quelques rares cas très évolués ont abouti au cœur pulmonaire.

Les principales complications sont d'ordre bronchique : hémoptysie, infections bronchopulmonaires et pneumothorax peuvent survenir : mais ces éventualités sont, en général, rares et banales dans leur évolution.

H) Etude anatomopathologique :

Rares sont les données anatomopathologiques car très peu de malades ont été opérés, étant donné que l'indication opératoire est toujours très retardée du fait de la bonne tolérance de l'affection.

Pour notre part, notre observation ne compte pas de résultat anatomopathologique et nous étudierons ce chapitre grâce aux quelques observations publiées, en particulier celles de Mac Leod, de Reid et Simon, de Pierron, de Decroix.

1) Etude macroscopique.

Macroscopiquement, la constatation majeure est celle d'un emphysème anatomique que la présence d'un syndrome obstructif fonctionnel permettait déjà de prévoir. Cet emphysème formant des bulles de petite taille réalise un véritable emphysème destructif qui s'accompagne d'une

rigidité avec coudure des bronches segmentaires et des dilatations bronchiques de type assez variable.

L'étude macroscopique du système artériel pulmonaire apporte des éléments anormaux, certes, mais moins marqués qu'on ne pouvait le penser après les résultats de l'angiopneumographie et de la scintigraphie. Le fait essentiel et dominant paraît être un aspect grêle du système artériel avec diminution variable du calibre des artères.

Dans certains cas, enfin, il semble qu'il n'y ait aucune anomalie du système artériel pulmonaire.

Devant le peu d'importance de ces anomalies vasculaires, Reid et Simon ont d'ailleurs envisagé la possibilité d'un angiospasme.

2) Etude microscopique.

Histologiquement, ce sont les bronches qui sont frappées par les lésions les plus importantes, les vaisseaux pulmonaires et le parenchyme pulmonaire étant souvent indemnes ou siège de lésions modérés.

a) *Bronches.*

En accord avec les résultats de bronchographies lipiodolées et les résultats macroscopiques, les constatations histologiques montrent des bronches tortueuses, dilatées et festonnées :

— L'épithélium bronchique est le siège d'une hypercrinie constante;

— La sous-muqueuse est épaissie par une sclérose collagène;

— Les glandes muqueuses ont un aspect variable, tantôt hypertrophiées et siège d'une hypersécrétion, tantôt au contraire atrophiées;

— Les cartilages sont altérés et même dystrophiques;

— Les bronches non cartilagineuses, en particulier les

bronchioles, sont le siège d'une bronchiolite subaiguë, parfois obstructive, et souvent également de péribronchiolite.

b) *Les vaisseaux pulmonaires.*

Ils sont habituellement indemnes de lésions histologiques majeures. On ne trouve pas de signe d'atteinte inflammatoire des parois qui sont normales. La lésion le plus fréquemment retrouvée est constituée par des segments d'arrêt tantôt ouverts, tantôt collabés.

c) *Le parenchyme pulmonaire.*

Il contient des lésions formées par un emphysème modéré dû à la mise en tension des canaux alvéolaires. Parfois, il s'agit d'emphysème destructif prouvé par l'existence de petits territoires bulleux et les ruptures septales qui en sont responsables.

Ces zones d'emphysème sont en général contiguës à des territoires scléro-atélectasiques développées au contact des bronches cartilagineuses.

L'intrication de ces lésions fibro-rétractiles et des zones de distension emphysémateuses explique les variations de volume du territoire hyperclair pulmonaire suivant la prédominance des unes ou des autres zones et ce phénomène semble expliquer que le territoire hyperclair dans le syndrome de Mac Leod a, du fait de cette alternance de zone emphysémateuse et de zone fibro-rétractile, un volume réduit et le plus souvent normal.

d) *La plèvre.*

Elle peut être, dans certains cas, le siège d'une réaction fibreuse pleurale, témoin d'une atteinte inflammatoire antérieure ayant évolué sous la forme chronique.

En conclusion de l'étude anatomopathologique, nous pouvons considérer qu'il existe des lésions de bronchiolite au niveau des bronches distales, accompagnées des lésions

d'emphysème destructif plus ou moins étendu et d'une diminution du calibre des artères pulmonaires pédiculaires.

Ces constatations semblent corroborer l'idée d'une bronchopathie infectieuse chronique acquise qui serait à l'origine des hyperclartés du *syndrome de Mac Leod.*

Chapitre IV

DIAGNOSTIC

I. ELEMENTS DU DIAGNOSTIC POSITIF

Clinique :

— Signes d'appel : discrets et banaux avec toux, dyspnée, expectoration.

— Signes d'examen : diminution du murmure vésiculaire.

Radiologie :

— Radio standard :

* Transparence exagérée d'un hémithorax;
* Attraction du médiastin du côté hyperclair.

— Radioscopie : balancement médiastinal.

Examen lipiodole :

— Absence d'imprégnation des bronches distales.

Exploration fonctionnelle respiratoire :

— Spirométrie globale :

* Diminution de 20 à 40 % de la capacité vitale.

— Bronchospirométrie séparée :

* Diminution de la ventilation du côté hyperclair.

* Diminution de la consommation d'oxygène du même côté.

Angiopneumographie :

* Diminution de l'injection des vaisseaux pulmonaires du côté hyperclair :
  — Absence d'obstacle;
  — Absence d'anomalie congénitale.

II. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Dans son cadre formé par le gril costal, le médiastin et le diaphragme, l'image pulmonaire apparaît, sillonnée par une trame essentiellement constituée par les structures vasculaires du poumon. — Cette trame conditionne la transparence radiologique des plages pulmonaires; on peut considérer que l'hyperclarté résulte d'une diminution de la proportion entre les structures pleines du poumon et le volume des cavités aériennes. La prédominance des cavités aériennes fait que le poumon est normalement clair et donc il y sera toujours difficile d'apprécier où commence l'hyperclarté pathologique lorsque celle-ci est diffuse et généralisée.

Enfin, on peut considérer qu'il existe deux types d'hyperclarté : d'une part, l'hyperclarté diffuse où la trame pulmonaire est raréfiée de façon homogène, — d'autre part, l'hyperclarté au sein d'un contour cavitaire, la trame pulmonaire étant supprimée dans tout le volume de la cavité.

Ces dernières sont plus caractérisées par la morphologie de leurs contours que par la destruction de la trame : nous considérons que leurs divers caractères de localisation et étiologiques nous permettent de les exclure de ce chapitre.

A) Les causes d'erreurs.

a) *Mauvaise technique radiographique.*

Pour pouvoir affirmer la réalité d'une hyperclarté hémithoracique anormale, il faut avant tout une bonne technique radiographique et éviter quelques pièges dans l'interprétation.

Il ne faut tenir compte que de bons clichés, pris en position frontale parfaite. En effet, si le sujet est un tant soit peu oblique par rapport à la plaque, il y a asymétrie de transparence et l'hémithorax le plus éloigné paraît plus clair que l'autre.

En présence d'un cliché montrant une hyperclarté unilatérale, il y a par comparaison un hémithorax qui paraît plus sombre. Il faudra donc se méfier de ne pas considérer ce dernier comme étant le poumon malade. D'ailleurs, on a mis longtemps à s'intéresser à des images d'hyperclarté, sauf lorsqu'elles étaient au sein d'images opaques.

D'autre part, il peut exister des différences de transparence très discrètes, auxquelles il ne faut pas attacher trop de valeur, car il suffit d'une prépondérance musculaire unilatérale pour provoquer une telle asymétrie.

b) *Hyperclarté de cause pariétale et pleurale.*

Les hyperclartés de cause pariétale peuvent être dues à l'amputation d'un sein après une opération d'Haltstedt ou par atrophie d'un pectoral dans la poliomyélite par exemple.

Une cause d'erreur d'origine pleurale est beaucoup plus importante par les problèmes de diagnostic et de thérapeutique qu'elle peut causer : il s'agit du pneumo-thorax spontané avec collapsus pulmonaire très marqué et donc des déshabitations de l'Hémithorax. Le contexte clinique est dans ce cas différent. Le tableau est très bruyant et le début brutal. La radio permet de mettre en évidence un moignon pulmonaire plaqué contre le médiastin et très souvent une réaction liquidienne. Il est bien évident que le diagnostic est important à faire car si la ponction du pneumothorax est un geste salvateur, celle d'un poumon qui serait le siège d'une hyperclarté, serait très lourde de consé-

quences. Assombrissement pathologique du côté opposé pouvant faire croire à une hyperclarté du côté sain. Cet assombrissement peut être provoqué en particulier par des pachypleurites diffuses; mais le diagnostic ne pose en principe pas de problèmes.

B) Les hyperclartés d'origine ventilatoire.

Le dignostic est ici important car tandis que le syndrome de Mac Leod est bien toléré, ces hyperclartés ont un pronostic très différent qui dépend, en général, d'un acte chirurgical.

a) *Groupe d'hyperclartés rares.*

Ce groupe est constitué par les Pneumatocèles, les Kystes congénitaux et les bulles pédiculées soufflées.

— *Pneumatocèles* — plus fréquents chez l'enfant que chez l'adulte. Ils se caractérisent par un soufflage et une hyperclarté de tout un hémithorax. Ce sont en général des images bulleuses résiduelles d'abcès et surtout de cavernes. elles sont rarement hémithoraciques. D'ailleurs d'après Galy, il ne s'agirait pas d'une maladie autonome, mais d'un aspect très particulier de l'évolution des cavernes tuberculeuses sous traitement.

— *Kystes congénitaux et bulles pédiculées soufflées* — Ils sont très rares chez l'adulte et ne constituent qu'une part infime des images d'hyperclarté.

— *Poumons soufflés* — Ils sont l'apanage du nourrisson et du jeune enfant. Seuls, quelques cas très rares chez l'adulte ont été rapportés.

b) *Hyperclarté dont la cause est connue.*

1) *Hyperclarté par emphysème obstructif.*

Cet emphysème est une lésion du parenchyme pulmonaire provoqué par une oblitération complète d'une bronche souche, lobaire ou segmentaire. On obtient ainsi une gêne de la ventilation surtout marquée à l'expiration puisqu'il

y a un obstacle bronchique et donc constriction et ce barrage provoque une rétention d'air en aval. Il s'agit d'un phénomène de clapet provoquant un véritable soufflage pulmonaire.

C'est la bronchochospie et éventuellement la bronchographie lipiodolée qui permettent d'en faire le diagnostic.

Leur étiologie est parfois congénitale — elle provoque alors chez le nourrisson une urgence chirurgicale constituée par l'emphysème lobaire géant du à une dystrophie des cartilages bronchiques. Dans le cas d'une bronchomalacie, exceptionnellement l'affection si elle est bien tolérée, pourra se développer chez le jeune ou chez l'adulte réalisant une hyperclarté.

Mais, en général, l'étiologie est acquise, la sténose incomplète de la bronche pourra être due à un processus néoplasique ou bien à une formation cicatricielle, vestige d'une tuberculose bronchique ou bien un corps étranger bronchique.

Dans tous les cas, le pronostic est toujours lié à une intervention chirurgicale.

2) *Hyperclarté par emphysème compensateur.*

Il s'agit d'une distension compensatrice du parenchyme pulmonaire lorsqu'un lobe doit se distendre pour occuper une cavité hémithoracique trop vaste pour lui.

Ce phénomène se produit après une lobectomie; en dehors des exérèses on ne le rencontre que lorsqu'il y a rétraction marquée d'un lobe voisin. Cette rétraction peut se rencontrer dans plusieurs cas, tels que l'atélectasie d'un lobe par dilatation des bronches, dans le cas de tuberculose fibreuse rétractile (lobite supérieure), et enfin dans le cas d'une atélectasie d'un lobe par obstruction bronchique due à un cancer, une sténose cicatricielle ou un corps étranger.

Le problème posé par ces atélectasies est dû surtout au fait qu'elles ne sont pas toujours évidentes sur les clichés,

en particulier lorsqu'il s'agit du lobe inférieur gauche qui, une fois rétracté, se cache derrière le cœur.

Cet emphysème compensateur n'est, en fait, qu'une distension simple; le volume des alvéoles est augmenté mais il n'y a pas de lésions anatomiques des parois et les capillaires pulmonaires ne sont pas modifiés.

Enfin, GALLOUEDEC fait remarquer que très rarement la distension compensatrice s'accompagne d'une hyperclarté vraie.

Le traitement est ici plus difficile car l'intervention sur un lobe siège d'emphysème compensateur ne paraît pas souhaitable par les risques qu'elle entraînerait de provoquer d'autres rétractions.

3) *Hyperclarté et Bronchectasies :*

Les bronchectasies sont soit congénitales, soit acquises. Elles peuvent amener la constatation d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale. Mais on peut considérer que leur disposition unilatérale est exceptionnelle et qu'elles débordent donc du cadre des hyperclartés unilatérales diffuses, malgré l'existence de quelques formes localisées.

c) *Hyperclarté dont la cause n'est pas évidente :*

Ces hyperclartés causent de nombreux problèmes de diagnostic, d'une part positif et d'autre part différentiel avec le *Syndrome de Mac Leod.*

Il s'agit essentiellement de la dystrophie pulmonaire progressive caractérisée par une hyperclarté souvent unilatérale avec disparition ou raréfaction des structures pulmonaires et dont l'évolution lentement progressive aboutit à la disparition de tout le parenchyme.

Il s'agit d'une forme très grave d'emphysème encore appelée « Vanishing-lung », ou « évanescence pulmonaire ».

Elle frappe essentiellement des sujets entre quarante et soixante ans, et elle est caractérisée par son aspect évolutif : il y a tout d'abord une atteinte simultanée de deux régions

apicales, puis une destruction progressive des structures pulmonaires des sommets vers le bas.

Les formes très stables de ce syndrome sont très difficiles à différencier du syndrome de Mac Leod, d'autant que sa physiopathologie n'est pas encore totalement élucidée : certains en font une forme très sévère du broncho emphysème banal post-bronchitique. D'autres, y voient un trouble d'origine neuro-vasculaire.

C) Les hyperclartes d'origine circulatoire.

Il s'agit ici d'une absence ou d'une diminution de la vascularisation dans un hémithorax, mais sans destruction de la structure alvéolaire et sans emphysème.

La constatation d'une telle hyperclarté montre bien que l'hyperclarté n'est pas synonyme d'emphysème ou de rétention d'air. En effet, on sait que la trame pulmonaire est constituée par les images des vaisseaux artériels et veineux et dont leur absence sera responsable de l'hyperclarté.

Il y a, en fait, deux grandes causes circulatoires aux hyperclartés unilatérales.

a) *Agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire :*

L'absence de l'artère pulmonaire n'est pas toujours associée à un hémithorax clair; dans certains cas, au contraire, elle peut être associée à un hémithorax sombre correspondant à un aplasi du poumon correspondant.

Pour P. Lamy, cette atteinte vasculaire pulmonaire est associée dans 50 % des cas à des malformations cardiaques congénitales type canal artériel, cardiopathie congénitale, la tétralogie de Fallot et dans ces cas la cardiopathie domine sur le plan clinique.

Dans l'autre moitié des cas, l'agénésie pulmonaire serait isolée, réalisant un syndrome d'hyperclarté unilatérale.

L'angiographie, élément essentiel du diagnostic montre une agénésie totale ou partielle, selon les cas, d'une artère

pulmonaire; l'aspect en est différent de celui du Syndrome de Mac Leod. Dans le cas d'agénésie, le tronc est très court et la distribution se réduit à une ou deux branches filiformes très courtes, sans aucune opacification périphérique.

La radiographie standard met en évidence le signe de Danelius, c'est-à-dire un hile très nettement diminué de volume et de densité.

b) *Thrombo embolies pulmonaires :*

L'embolie aiguë d'une artère pulmonaire peut provoquer un syndrome d'hyperclarté unilatérale.

Son diagnostic ne pose pas de problème. Il est basé sur la clinique et l'électrocardiographie.

En dehors des cas d'embolie pulmonaire aiguë on peut trouver d'autres causes, telles que la thrombose par l'envahissement d'une artère pulmonaire, par un processus tumoral ou par une compression extrinsèque au niveau d'un hile.

Chapitre V

ETUDE ETIOPATHOGÉNIQUE

I. PHYSIOPATHOLOGIE

Mac Leod a donné de ce syndrome d'hyperclarté unilatérale la définition suivante : « Syndrome radiologique d'hyperclarté hémithoracique avec hypo-vascularisation sans distension du territoire hyperclair ».

Dans cette définition, on retrouve tous les éléments du chapitre *Physiopathologique* que nous nous proposons d'étudier, à savoir l'hyperclarté, l'absence de distension, l'hypoventilation et l'hypovascularisation.

A) Hyperclarte

Les données radiologiques spirométriques et anatomiques permettent d'affirmer que le mécanisme de l'hyperclarté est double, associant un emphysème et une raréfaction de la circulation artérielle pulmonaire.

a) *Syndrome spiro-obstructif.*

Il a été mis en évidence anatomiquement sur les rares cas opérés. Il évoque également l'existence au niveau du poumon hyperclair d'un emphysème dans la plupart des cas.

Anatomiquement donc, cet emphysème paraît secondaire aux lésions bronchiques et surtout bronchiolaires. Celles-ci peuvent être minimes et représentées uniquement par un épaississement de la paroi bronchiolaire consistant en un

infiltrat inflammatoire. Il n'y a pas d'obstruction bronchiolaire mais ces altérations suffisent à perturber la fonction bronchitique au temps expiratoire et à provoquer un véritable phénomène de soupape.

b) *Piégeage de l'air à l'expiration.*

c) *Raréfaction de la circulation artérielle pulmonaire.*

Deuxième élément responsable de l'hyperclarté, la raréfaction artérielle pulmonaire est mise en évidence par la simple radiographie qui montre une réduction nette des images vasculaires. Sur les tomographies, cette raréfaction est encore plus évidente, car les ramifications vasculaires y sont à peine visibles et paraissent très grêles.

D'autre part, le hile est toujours très réduit. Enfin, cette raréfaction artérielle est toujours démontrée par l'absence quasi complète ou tout au moins par la forte diminution de l'injection angiopneumographique ainsi que par la scintigraphie.

Quant aux lésions anatomiques, elles semblent n'avoir que peu de rapport avec la raréfaction. Il semble donc qu'il s'agisse simplement d'une raréfaction circulatoire fonctionnelle.

B) Retraction parenchymateuse

L'absence de distension globale et la rétraction sont habituelles dans ce syndrome; elles sont objectivées par la radioscopie dynamique et la digraphie qui permettent de mettre en évidence un balancement du médiastin.

Pour expliquer ce phénomène, plusieurs hypothèses ont été avancées : tout d'abord Reid & Simon en particulier, en font une conséquence de la bronchopneumopathie survenue dans l'enfance et frappant un poumon en plein développement. Cette affection troublerait le développement normal du poumon et son volume en serait réduit.

Il existe une deuxième hypothèse. Celle-ci vérifiée anatomiquement. En effet, les rares pièces anatomiques étu-

diées ont montré la présence de zones emphysémateuses mêlées à des zones scléreuses dans les régions hyperclaires. Suivant la prédominance de l'une ou l'autre de ces lésions, il y aura distension ou rétraction. Il semble bien que dans le cas du *syndrome de Mac Leod*, les zones scléro-atélectasiques développées au contact des bronches cartilagineuses soient plus importantes que les zones emphysémateuses, expliquant ainsi la rétraction pulmonaire.

Il est possible également que les deux mécanismes précédents évoqués dans les deux hypothèses aient une action concomitante.

C) Réduction ventilatoire.

Elle est mise en évidence par les données de la spirométrie globale et séparée, ainsi que par l'exploration au Xénon 133. La spirométrie globale met en évidence un syndrome obstructif souvent modéré dans la majorité des cas. Toutefois quelques publications font état d'un syndrome de type restrictif. En général, on considère d'ailleurs que sur le plan global, les troubles ventilatoires sont modérés, ce qui est certainement dû à la compensation exercée par le poumon opposé.

La bronchospirométrie séparée et l'exploration au Xénon 133 montrent que le poumon normal assure à lui seul environ 70 % de la ventilation, mais surtout qu'il assure de 80 à 100 % de la consommation d'oxygène.

Les données anatomiques prouvent qu'il peut exister une réduction ventilatoire, par suite des lésions de bronchiolite oblitérante des bronches distales.

II. ETIOPATHOGENIE

La pathogénie des phénomènes physiopathologiques que nous venons de voir est facile à comprendre et à démontrer

pour l'hyperclarté, l'emphysème et la réduction ventilatoire, mais ce problème se complique pour la pathogénie de l'hypovascularisation.

Cette hyperclarté est la résultante de deux faits qui sont : l'hypoventilation et l'hypocirculation artérielle pulmonaire. Nous étudierons donc successivement ces deux mécanismes, sans oublier le troisième élément du tableau du *syndrome de Mac Leod* qui est constitue par la rétraction pulmonaire.

A) Hypoventilation.

Elle s'explique aisément par les altérations des bronches, des bronchioles constituant « une bronchiolite oblitérante des bronches distales ».

De plus, les altérations à type de dilatation jouent un rôle important dans la genèse de cette hypoventilation.

Quelles sont les causes de ces altérations bronchiques ?

Plusieurs hypothèses ont été avancées à cet effet :

a) *Origine congénitale.*

Les premiers travaux publiés ont fait état de malformation congénitale. L'absence d'antécédents pulmonaires dans un certain nombre d'observations plaide, évidemment, en faveur d'une telle origine. Mais elle paraît improbable, car les altérations bronchiques sont inconstantes, en particulier les bronchectasies; d'autre part, on ne retrouve jamais les malformations associées observées dans le cadre de troubles de l'organogénèse pulmonaire.

b) *Origine acquise.*

Certains auteurs ont recherché une étiologie dans les affections du hile, associant des troubles bronchiques et artériels et dont l'existence paraît prouvée par la présence fréquente de calcifications hilaires, du type primo-infection.

Mais actuellement, il semble que la plupart des auteurs

accordent une importance majeure dans le développement de ces lésions bronchiques à une broncho-pneumopathie antérieure. En effet, dans de très nombreuses observations, dans la nôtre en particulier, on retrouve dans les antécédents une affection pulmonaire grave survenue, en général, dans les cinq premières années de la vie. Cette affection de la première enfance, pour être retrouvée, nécessite d'ailleurs un interrogatoire dirigé et précis, soit du malade, soit de son entourage car très souvent il ne s'en souviendra plus lui-même.

D'autre part, anatomiquement, on retrouve des lésions qui semblent faire la preuve d'une atteinte inflammatoire antérieure ayant évolué sur un mode chronique : en particulier, des éléments cellulaires inflammatoires péribronchiolaires de la fibrose péribronchique et des foyers de réaction fibreuse pleurale.

Quel est l'agent d'infection de cette bronchopneumopathie ? Il est très difficile de répondre. Certains ont parlé d'une origine virale; d'autres d'une origine bactérienne, mais hélas ! les preuves en sont absentes. Peut-être peut-on rattacher à une origine bactérienne les syndromes de Mac Leod publiés chez des malades porteurs de tuberculose.

Cette hypothèse d'une bronchopneumopathie survenue dans l'enfance est séduisante car elle permet d'expliquer d'une façon satisfaisante l'hypoplasie bronchopulmonaire et artérielle : frappant le poumon en plein développement, elle entraverait la croissance normale bronchopulmonaire et artérielle.

B) Réduction de la vascularisation.

La pathogénie apparaît ici beaucoup plus complexe et les hypothèses émises ne sont guère satisfaisantes et prêtent à discussion.

Deux grands courants d'idées ont donné naissance à deux sortes d'hypothèse :

a) *1ère hypothèse :*

Hypovascularisation secondaire à l'hypoventilation.

Cette hypothèse est émise par les auteurs qui considèrent que l'atteinte ventilatoire est due à la pneumopathie survenue en général pendant l'enfance, et l'hypovascularisation serait ainsi secondaire à l'hypoventilation. Elle serait donc acquise.

Cette hypothèse a été étayée par plusieurs faits cliniques, anatomiques et expérimentaux. Ainsi, expérimentalement, des auteurs, et en particulier VACCAREZZA, ont obtenu une raréfaction fonctionnelle de la circulation artérielle pulmonaire par l'occlusion d'une bronche souche ou lobaire ou par la mise d'un poumon sous azote. D'autres auteurs obtiennent les mêmes résultats au cours des preuves d'hypoxie unilatérale : on a ainsi constaté que l'hypoxie provoquait une vaso-constriction artériolaire du même côté. Enfin, on a pu observer cette réduction fonctionnelle de la circulation artérielle pulmonaire au cours de circonstances pathologiques s'accompagnant d'une hypoventilation d'un poumon ou d'un lobe, en particulier dans le cas d'emphysème localisé ou de sténose bronchique.

Ainsi, dans cette théorie, on peut considérer que l'hypoxie entraînerait une vaso-constriction puis une hypovascularisation définitive, mais la vaso-constriction ne serait pas le seul phénomène expliquant l'hypovascularisation; l'hypoxie pourrait aussi entraîner secondairement la formation de shunt entre le système artériel bronchique et le système artériel pulmonaire. Les preuves anatomiques de telles anastomoses existent et sont représentées par les segments d'arrêt observés à l'étage artériolaire.

De plus, des faits expérimentaux s'ajoutent à ces preuves puisqu'on a pu, par la ligature de l'artère pulmonaire, obtenir de telles anastomoses. Enfin, on les retrouve chez l'Homme dans de nombreux cas pathologiques, tels que la silicose, l'emphysème, la suppuration pulmonaire chronique des cancers bronchiques, des fibrothorax.

Ainsi, le défaut d'injection de l'artère pulmonaire et de ses bronches de ramification s'expliquerait : d'une part, par la vasoconstriction secondaire à l'hypoxie, et d'autre part, par l'arrivée de sang systémique par les artères bronchiques dans l'artère pulmonaire. Le sang systémique à plus haute pression formerait barrière pour le sang veineux mêlé qui, provenant du cœur droit, serait dérivé vers les zones saines.

b) *2e hypothèse :*

Hypovascularisation primitive.

Une deuxième théorie a été rapportée par des auteurs possédant un certain nombre d'arguments en sa faveur. Dans ce cas, l'anomalie vasculaire serait le « primum movens » de l'hypovascularisation.

Les arguments en sa faveur sont ceux qui plaident contre la théorie précédente. En effet, dans de nombreux cas, les antécédents bronchitiques ne sont pas retrouvés à l'interrogatoire et les examens complémentaires, comme l'angiographie et la scintigraphie, révèlent une circulation pulmonaire quasiment nulle. L'hypovascularisation serait due, dans ce cas, à une anomalie congénitale de l'artère pulmonaire non associée à une cardiopathie congénitale.

Dans le cas d'une anomalie congénitale, il faut tout de même exclure l'agénésie d'une artère pulmonaire, dont les tableaux cliniques et radiologiques sont très différents, d'ailleurs, elle entraîne rarement une hyperclarté, mais plutôt un hémithorax sombre et souvent rétracté. D'autre part, à ce tableau s'ajoutent très souvent des malformations bronchiques associées, ainsi que d'autres anomalies congénitales.

Par contre, l'hypothèse d'une Hypoplasie congénitale paraît plus plausible. En effet, radiologiquement, elle s'accompagne d'une hyperclarté unilatérale et elle pourrait provoquer secondairement une hypoventilation par malnutrition ainsi qu'une hypotrophie pulmonaire.

Enfin, les shunts entre la circulation systémique bronchique et la circulation artérielle pulmonaire seraient secondaires à cette hypoplasie et représenteraient une circulation de suppléance. Pour notre part, nous avons constaté, lors du cathétérisme sélectif, la présence d'une artère bronchique anormale dans son calibre et son trajet. Cette hypoplasie congénitale peut s'accompagner d'une augmentation de calibre des artères bronchiques et voire d'une artère anormale issue de l'aorte.

Mais de nombreux faits s'inscrivent en faux contre cette théorie vasculaire, en particulier l'absence d'anomalies de division de l'artère pulmonaire et les très banales altérations des vaisseaux pulmonaires.

Cette hypoplasie semble donc être acquise dans certains cas, mais d'autres observations permettent également d'affirmer qu'il peut y avoir des hypoplasies congénitales responsables du *syndrome de Mac Leod.*

Chapitre VI

NOSOLOGIE

I. FRONTIERES DU SYNDROME DE MAC LEOD

Mac Leod avait décrit ce syndrome comme une entité radioclinique, mais le syndrome clinique d'hyperclarté unilatérale avec rétraction possède une expression physiopathologique et un substratum anatomique non spécifique, dont le cadre déborde largement sur les autres hyperclartés diffuses unilatérales.

C'est ainsi que les mêmes désordres anatomiques et fonctionnels se retrouvent dans certaines dilatations des bronches, dans les emphysèmes et parfois dans les évanescences pulmonaires.

On trouve dans la littérature des observations correspondant à la description du *syndrome de Mac Leod*, mais qui paraissent dues à l'une de ces affections.

Il est donc parfaitement logique de décrire des états frontières entre :

A) Mac Leod et dilatation des bronches.

Il existe au cours des dilatations des bronches des destructions parenchymateuses pouvant revêtir deux types radiologiques : soit un poumon opaque et c'est le poumon détruit bronchectasique classique, soit un poumon avec une hyperclarté localisée en rapport, en général, avec un phénomène de soufflage et de destruction par ventilation collatérale. Ce dernier aspect semble très voisin anatomiquement du *syndrome de Mac Leod;* seules l'extension et la topographie unilatérale individualisent le *syndrome de Mac Leod.*

B) Mac Leod et emphysemes.

Les deux maladies s'opposent sur de nombreux points. L'emphysème comporte une distension anatomique, clinique, radiologique et fonctionnelle, alors que le Mac Leod est caractérisé par une absence de distension et voire une rétraction. D'autre part, les destructions vasculaires absentes dans le syndrome de Mac Leod sont des critères essentiels de la lésion emphysémateuse.

Mais cette opposition n'est pas toujours aussi nette puisqu'on retrouve dans le Mac Leod des lésions d'emphysème presque isolées et que l'on a décrit des formes emphysémateuses, sans rétraction du *syndrome de Mac Leod.*

Bien plus, Reid et Simon interprètent le *syndrome de Mac Leod* comme un emphysème avec bronchite ou bronchiolite oblitérante acquise de l'enfance.

C) Mac Leod *et* syndrome d'evanescence.

L'opposition entre les aspects typiques des deux affections est encore plus franche que dans les cas précédents. En effet, le syndrome d'évanescence typique est bilatéral et extensif, aboutissant à la destruction du poumon et à une insuffisance respiratoire grave et précoce; par contre, le Mac Leod est unilatéral et fixé sans évolution vers l'insuffisance respiratoire.

En fait, il existe des atteintes radiologiques unilatérales se rapprochant de l'évanescence par un aspect radiographique identique et du Mac Leod par le caractère unilatéral et l'absence d'évolutivité.

Malgré cette apparente disparité, un grand nombre d'observations du *syndrome de Mac Leod* semblent présenter une unité, non seulement symptomatologique mais évolutive, ce qui permet de lui conserver son caractère autonome.

II. PROBLEMES ETIOLOGIQUES

Dans la majorité des observations du *syndrome de Mac Leod*, on ne retrouve pas des causes évidentes, ce qui a conduit plusieurs auteurs à introduire le terme d'idiopathique dans la définition du syndrome.

A défaut de preuve formelle, la conception classique fait du Mac Leod la séquelle d'une infection antérieure génératrice de lésions bronchiques, responsables à leur tour de l'hypoventilation qui entraînera secondairement une hypovascularisation réactionnelle.

A) Syndrome de Mac Leod chez les nourrissons.

L'observation du syndrome de Mac Leod chez des nourrissons exempts de toute infection bronchique évoque pour leurs auteurs la possibilité d'une origine congénitale.

D'autre part, chez des adultes porteurs de Mac Leod, aucun épisode bronchique n'a pu être décelé dans les antécédents.

Il peut paraître logique de distinguer deux groupes :

— d'une part, les hypoplasies congénitales artérielles modérées ou extrêmes,

— et d'autre part, des hypovascularisations acquises, secondaires à des troubles bronchiques retrouvés le plus souvent chez l'adulte.

B) Mac Leod d'etiologie specifique.

A côté des hypothèses pathogéniques précédentes, il existe des faits cliniques permettant d'authentifier le caractère acquis et secondaire du *Syndrome de Mac Leod.*

C'est ainsi que de nombreuses observations font état de *Syndrome de Mac Leod* secondaire à une tuberculose ou à une pneumoconiose; enfin, tout dernièrement, deux cas de Mac Leod imputables à des adéno-virus ont été décrits.

Chapitre VII

PROBLÈMES THÉRAPEUTIQUES

Rappelons tout d'abord que cette affection est de découverte souvent fortuite, et qu'elle est relativement bien tolérée.

I. BASES DU TRAITEMENT

Elles sont très difficiles à définir, car nous manquons de recul et, par suite, de la bonne tolérance de ce syndrome par les sujets qui en sont porteurs.

II. MOYENS THERAPEUTIQUES

A) Moyens medicaux.

Ils correspondent au traitement médical d'entretien des syndromes d'infections bronchiques chroniques, c'est-à-dire des antibiotiques au long cours en cure discontinue, des sulfamides et des antidyspnéisants afin d'éviter les accidents de surinfection qui semblent être les plus fréquents au cours de l'évolution de ce syndrome.

B) Moyens chirurgicaux.

Ils semblent peu utilisés et les rares observations qui en font état rapportent des cas de lobectomies. Les résultats en sont d'ailleurs très variables, allant de la nette amélio-

ration dans certains cas à la persistance des troubles chez d'autres

III. LES INDICATIONS THERAPEUTIQUES

A) Traitement medical.

Tous les cas sont justiciables d'un traitement médical, afin d'éviter les accidents pouvant subvenir au cours de leur évolution, en particulier les accidents de surinfection et des crises dyspnéiques.

B) Traitement chirurgical.

Seule une lobectomie sera pratiquée — son indication exceptionnelle peut être la conséquence soit du caractère très limité de l'hyperclarté, soit de la surinfection bronchique et de la dyspnée importante dont se plaignent ces malades.

En dehors de ces rares cas, où la tolérance est mauvaise, la conduite la plus logique paraît être l'abstention chirurgicale — à plus forte raison, lorsque l'hyperclarté est diffuse, car dans ce cas il ne serait plus question d'une lobectomie, mais bien d'une pneumonectomie.

Nous manquons évidemment de recul pour juger de l'opportunité de cette attitude d'expectative. Quelques observations signalent des complications à type de surinfection ou d'hémoptysie qui sont sans gravité en général.

Par contre, un problème plus important pourrait être posé par des complications du type cœur pulmonaire chronique dont deux observations anciennes font état.

Chapitre VIII

CONCLUSION

Au terme de cette revue générale, le syndrome de Mac Leod apparaît donc :

— *Premièrement :* dans sa conception stricte comme une forme rare d'emphysème dont il a le substratum anatomique. Il se singularise par la rétraction parenchymateuse et sa stabilité évolutive.

— *Deuxièmement :* dans sa conception élargie dont le seul critère est symptomatique, il regroupe certainement une grande variété d'affections :

* les unes, les plus rares, d'origine peut-être congénitale dont le facteur initial est l'hypoplasie vasculaire;

* les autres, plus fréquentes, d'origine acquise, séquelles d'agressions broncho-pulmonaires le plus souvent infectieuses.

Vu : *Le Président de Thèse,*
A. Delaude

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 15 janvier 1971.

Le Président du Conseil
de l'Université Paul-Sabatier :
L. Lareng.

BIBLIOGRAPHIE

1. Balgairies E. et Restellini J. : Hyperclarté pulmonaire unilatérale. *Lille Médical*, 1963, *8*, 193-195.
2. Balgairies E., Aupetit J., Amoudru C. et Lenoir L. : Le syndrome de Jannus pneumoconiotique. *Lille Médical* 1959. *4*, 369.
3. Battesti J.-P. : Hémitorax clairs ou syndrome de Mac Leod. *Poumon et Cœur*, 1965, *21*, 10, 1207-1214.
4. Belcher J. R., Capel L., Pattinson J. N. et Smart J. : Hypoplasia of the pulmonary arterico. *Brit. J. dis. chest.*, 1959, *53*, 253-262.
5. Brocard H. : Le diagnostic des hyperclartés pulmonaires. *Médecine Interne*, 1969, Avril-Mai, 4 *bis*.
6. Brocard H. : Les hyperclartés pulmonaires unilatérales avec hypovascularisation. *L'hôpital*, 1964, Avril, Hors-série.
7. Brocard H., Gallouedec Ch. et Vannier R. : Les perturbations circulatoires pulmonaires unilatérales. *Revue du Praticien*, 1967, *17*, 13, 21.
8. Brocard H., Vannier R., Gallouedec Ch. et M^me^ Le Du : Emphysèmes pulmonaires unilatéraux non bulleux d'apparence primitive. *Bull. Meur. Soc. Méc. Hôp. Paris*, 1963, *114*, 553-575.
9. Brouet G. : Symposium sur les hyperclartés pulmonaires unilatérales. *Revue de Tuberculose*, 1964, *28*, 657-740.
10. Brouet G., Chevallier J., Vasselin M. et Castillon du Perron M. : Problèmes posés par les hyperclartés pulmonaires unilatérales avec hypovascularisation. *J. Franc. Méd. Chir. Thor.*, 1959, *13*, 481-509.
11. Charest C., Pagacz A., Charbonneau R. et La Fortune M. : Hypertransparence pulmonaire unilatérale idiopathique. Syndrome de Swyer-Jaimes. *Union Méd. du Canada*, 1969, *98*, 948-951.
12. Darke C. S., Crispin A. R. et Snowden B. S. : Unilateral lung traussadiancy. *A physiological study*, *Tjorax*. 1960, *15*, 74, 81.

13. Decroix G., Pieron R., Kourilsky R. et Levame M. : Les hyperclartés pulmonaires unilatérales idiopathiques. *Poumon et Cœur*, 1963, *19*, 413-444.

14. Dorhnhorst A. C., Heaf J. et Semple S. J. G. : Unilateral emphysema. *Lancet*, 1957, *2*, 873-875.

15. Dyson N. A., Hugh-Jones P., Newberry G. R., Sinclair J. D. et West J. B. : Unilateral emphysema. *Brit. Med. J.*, 1960, *1*, 231, 238.

16. Enrico J. F. et Perret C. : Le syndrome de Mac Leod, à propos d'une observation. *Bulletin Physiopath. Resp.*, 1966, *2*, 223.

17. Francis H.-B. : Idiopathic unilateral hyperlucent lung. *Al. J. Roentgen*, 1961, *85*, 253-255.

18. Fréour P., Laumonnier P., Bricaudh, Carré J.-C. et Germouty J. : Trouble unilatéral de ventilation et de circulation pulmonaire chez un nourrisson. *Réunion de Pneumo-phtisiologie du Sud-Ouest et des Pyrénées*. Séances des 1er et 2 décembre 1962.

19. Gallouedec C.-N. : Le poumon hyperclair. *Gazette Médicale Française*, 1968, *75*, 29, 5739-5753.

20. Galy P. : Les hyperclartés pulmonaires unilatérales. Etude anatomique, physiopathologique, nosologique. *Revue de Tuberculose*, 1964, *28*, 728-738.

21. Galy P., Brune J. et Kressmann P. : Le syndrome d'hyperclarté pulmonaire unilatérale de Mac Leod. *Revue de Médecine de Lyon*, 1967, *26*, 2, 647.

22. Galy P., Touraine R., Brune J. et Kressmann P. : Les hyperclartés pulmonaires unilatérales. Le syndrome de Mac Leod. *Sem. des Hôp. de Paris*, 1967, *43*, 3430.

23. Gamain B. : Les hyperclartés pulmonaires unilatérales. *Revue de Tuberculose*, 1964, *28*, 657-669.

24. Gamain B., Goby J. et Touré M. : Les hyperclartés pulmonaires unilatérales. *Revue de Médecine*, 1963, *18*, 873-881.

25. Gerbeau J. et Couvreur J. : Hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation. A propos d'un cas chez un enfant. *J. Franc. Méd. Chir. Thor.*, 1962, *16*, 315-327.

26. Hazel B., Perras P., Thiber T. D. et Prouix J. : Hypertransparence unilatérale du poumon. *Union médicale du Canada*, 1970, *99*, 1, 85-90.

27. Israel et Asselin : Diagnostic des hyperclartés pulmonaires. *Revue du Praticien*, 1963, *13*, 1807.

28. Jospin G., Pernod J., Souquet R., Lassure P., Odent P. et Campan L. : Tuberculose et hyperclarté pulmonaire unilatérale diffuse avec hypovascularisation. *Le Poumon et le Cœur*, 1969, *25*, 6, 541-553.

29. Katz J., Wagner S. : Unilateral pulmonary emphysema. *Radiology*, 1959, *73*, 362-366.

30. Lamy P., Anthone D., Vaillant G., Bertheau J.-M., Monneau J.-P. et David M. : Les hyperclartés pulmonaires diffuses unilatérales. Syndrome de Janus. *Poumon et Cœur*, 1968, *24*, 7, 731, 756.
7, 731-756.

31. Mac Leod W. M. : Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*, 1954, *9*, 147-153.

32. Mac Namara J. J. : Idiopathic unilateral hyperlucent lung. The Swyer Janus Syndrome. *Ann. Thorac Surg.*, 1969, *7*, 4, 351-356.

33. Margolin H. N., Rosenberg C. S., Felson B. et Baum G. : Idiopathic unilateral hyperlucent lung, a roentgeriologic syndrome. *Al. J. Roentgen*, 1959, *82*, 63-75.

34. Martin, Bricaud, Besse, Broustet J.-P., Sargadiluz, Choussat, Villedary et Broustet P. : Le syndrome de Mac Leod, hypertransparence et hypoplasie vasculaire unilatérale chez un nourrisson. *Journal de Radiologie*, Août-Septembre 1969, *50*, 8-9.

35. Mitchell R. S., Filley G. F., Hansen J. E. : Unilateral lung transradian by air Trapping or emphysema. *Praxis* 1962, *51*, 1180-1191.

36. Molina C. et Cheminat J.-C. : Les hyperclartés pulmonaires unilatérales diffuses sans distension type Mac Leod. *Revue de Tuberculose*, 1964, *28*, 708.

37. Pendharker NN., Kory R. C. : Unilobar hyperlucency of the lung. *Arch. inter. med.*, 1969, *123*, 1, 69-73.

38. Petit Jean R. : Poumon hyperclair unilatéral, à propos de deux observations. *Anarach. Méd. Nancy*, 1963, *2*, 10, 1377-1390.

39. Pieron R. : Les hyperclartés unilatérales idiopathiques avec hypovascularisation. *Vie Médicale*, 1968, *49*, 4, 695-711.

40. Pieron R., Decroix G. et Demay C. : Les hyperclartés pulmonaires unilatérales idiopathiques avec hypovascularisation. *Cœur et Médecine interne*, juillet 1964.

41. Rakower J. et Moran E. : Unilateral hyperlucent lung. *Am. J. Med.*, 1962, *33*, 864.

42. Reid L. et Simon J. : Unilateral lung transradiancy. *Thorax*, 1962, *17*, 230.

43. Reid L., Simon J., Lorag Pa et Seidelinr : *Brit., J., dis., chese*, 1967, *61*, 4, 190-192.

44. Rivett G. C. et Roy J. : Mac Leod's syndrome. A report of the new cases and review of the literature. *Army Medical Corps*, 1960, *106*, 151-158.

45. Scalabre-Fauquet R. : Poumon clair unilatéral et tuberculose. *Thèse Nancy*, 1966, Imp. Boulanger, Fruges.

46. Souquet R., Batime J., Kermarel J., Garrigou J. et Pernod J. : Poumons clairs et poumons mal vascularisés. *Revue Tuberculose Paris*, 1967, *31*, 149.

47. Swyer P. R. et James G. C. W. : A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*, 1953, *8*, 133.

48. Touraine R., Latarjet M. et Galy P. : L'emphysème dans les lobes brochectariques. *J. Franc. Méd. et Chir. Thor.*, 1962, *16*, 29.

49. Voisin C., Schouller E., Clay A., Guerrin F., Masure P. E., Wattel F., Swyngedaw J., Spy E. et M^me^ Scalabre R. : L'exclusion fonctionnelle pulmonaire avec hyperclarté expiratoire comme séquelle de Tuberculose. *Revue Tuberculose*, 1966, *30*, 255.

50. Wagner Th. : Contribution à l'étude des hyperclartés unilatérales. *Thèse Paris*, 1962.
(à propos de deux cas). *Poumon et Cœur*, 1970, *26*, 5, 549.

51. Yernault J.-C. et De Coster A. : Le syndrome de Mac Leod

Imprimerie FOURNIÉ, 27, boulevard Riquet, Toulouse. 3-71 D. L. 71-1 - 2336